

Année 1953

N°

568

LANE MEDICAL LIBRARY
SAN FRANCISCO

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

DOBRUILLE, Jean, Hermann

Né le 7 Décembre 1927 à Fresnes-sur-Escaut (Nord)

Présentée et soutenue publiquement le

Réflexions sur

L'HEMIATROPHIE FACIALE PROGRESSIVE

(Maladie de ROMBERG)

- oOo -

Président : M. DECHAUME, Professeur

- oOo -

Année 1953

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

DUBRUILLE, Jean, Hermann

Né le 7 Décembre 1927 à Fresnes-sur-Escaut (Nord)

Présentée et soutenue publiquement le

Réflexions sur

L^e HEMIATROPHIE FACIALE PROGRESSIVE

(Maladie de ROMBERG)

- oOo -

Président : M. DECHAUME, Professeur

- oOo -



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153323_0133

Clinique Médicale propédeutique	PASTEUR VALLENY-RADOT
{ Tarnier	LANTUEJOUL (P.)
Cliniques obstétricales ... { Baudeloque ..	LEVY-SOLAL (E.)
{ Port-Royal ...	LACOMIE (M.)
Clinique ophtalmologique	VELTER (E.)
Clinique otorhino-larygologique	AUBIN (A.)
Clinique physio-pathologique des problèmes alimentaires (chaire à titre personnel)	RICIET (C.)
Clinique psychiatrique infantile	HEUYER (C.)
Clinique rhumatologique	COSTE (F.)
Clinique stomatologique	DECHAULE (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale	SENEQUE (J.)
Clinique thérapeutique médicale	CHABROL
Clinique urologique	FEY (B.)
Embryologie	(GIROUD (A.)
Génétique	LAMY (M.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	MOUQUIN (H.)
Histologie	CHAMFY (C.)
Hygiène et clinique de la première enfance.	CATHALA (J.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (G.)
Médecine du travail	DESCILLE (H.)
Médecine Légale	PIEDELIEVRE (R.)
Parasitologie et histoire naturelle médicale	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	DE GAUDART D'ALLAINES
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	LEMAIRE (A.)
Pathologie médicale	BARIETY (M.)
Pathologie et thérapeutique générales	DE GENNES (L.)
Pharmacologie et matière médicale	HAZARD (R.)
Physico-chimie médicale (Chaire à titre personnel)	DOGNON (A.)
Physiologie	BINET (L.)
Physique médicale	STROHL (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale	MOULONGUET (P.)
Thérapeutique	TURPIN (R.)

II - PROFESSEURS SANS CHAIRE

MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES et AGREGES.

1910.

Anatomie	{ N...
	{ DEBEYRE (J.)
	{ DELIAS (A.)
Anatomie pathologique	{ GAUTHIER-VILLARS
	{ (Mlle p.) Pr.s.ch.
	{ BUSSEY (P.)
Bactériologie	{ FASQUELLE (R.)
	{ NEVOT (A.)

Biologie médicale	(BOURLIERE (F.) ETTORI (J.) Pr.s.ch.
Chimie médicale	(JAYLE (M.F.) pr.s.ch. SCHAPIRA (G.) N...
Dermato-Syphiligraphie	(BULLIARD (H.) Pr.s.ch.
Histologie	(COUJARD (R.) DESCLAUX (P.) DEBRAY (C.)
Hydrologie	(BOYER (J.) DEPARIS (M.)
Médecine légale	(DEROBERT (L.) GAULTIER (J.) N...
Neurochirurgie	(SEZE (S. de) GRASSET (J.) LEPAGE (F.) MAYER (M.)
Neurologie	(MERGER (R.) RAVINA (J.) VARANGOT (J.) OFFRET (G.)
Obstétrique	(DESVIGNES (P.) HALPHEN (E.) pr.s.ch.
Oto-rhino-larygologie	(MADURO (R.) BRUMPT (L.) CHABAUD
Parasitologie	(ABOULKER (P.) BAUMANN (J.) GOSSET (J.) HUGUIER (J.) LAURENCE (G.)
Parasitologie coloniale	(LEGER (L.) OLIVIER (Cl.) PADOVANI (P.) POILLEUX (M.) ROUX (M.) RUDLER (J.-C.) VERNE (J.-M.)
Pathologie chirurgicale	(MERKLEN (P.) BERNARD (J.) BOUDIN (G.) GASTAIGNE (P.) CONTE (M.) DECOURT (J.)
Pathologie expérimentale	
Pathologie médicale	

- A mon Père

Monsieur le Docteur Hermann DUBRUILLE
Lauréat de l'Ecole Française de Stomatologie.

- A ma Mère

- A ma Femme

A tous les Miens.

- A mon Maître Monsieur le Docteur Jean CAUHEPE

Professeur d'Orthopédie dento-faciale à
l'Institut de Stomatologie de la Faculté de Médecine de Paris
Stomatologiste de l'Hôpital Bretonneau

qui nous a guidé dans la réalisation
de cette thèse.

Nous lui sommes reconnaissant
de la bienveillante sollicitude qu'il
nous a toujours témoignée.

En hommage de respectueuse gratitude.

CHAPITRE II

DESCRIPTION CLINIQUE.

L'allure clinique de l'affection telle qu'elle a été décrite dans sa forme typique est bien connue :

L'HEMIATROPHIE FACIALE ou MALADIE DE ROMBERG est d'installation lente et les modifications morphologiques peuvent être précédées de douleurs névralgiques ou de spasmes musculaires. Cliniquement même, on observe d'abord l'apparition d'une plaque cutanée achromique ou d'une tache pigmentée blanche ou brune, siégeant tantôt sur la joue ou au niveau du menton, tantôt sur le front, mais toujours d'un seul côté.

C'est alors qu'apparaît l'atrophie progressive de tous les tissus d'une hémiface : peau, tissu conjonctif sous-cutané, muscles et os.

L'atteinte frappe d'abord en général le tissu conjonctif sous-cutané. C'est le signe capital de la maladie. Elle peut respecter plus ou moins longtemps :

- la peau qui devient sèche, indurée, adhérente au plan osseux et prend un aspect cicatriciel;

complète ont été retrouvés par LA SALLE-ARCHAËAULT
et FROMM.

- des formes à disposition alterne sont exceptionnelles : hémistrophie faciale gauche et atrophie de la main et du pied droit dans le cas de KURZ.

Citons aussi le cas de LERT, d'UNECHIA et de Mme RETREZEAU.

D'autres fois, l'alternance n'est manifestée que par la pigmentation - les tests pharmacologiques (VOLHARD, MARINESCO, KREINDLER et FACON)

Il y a aussi des cas de syndrome : hémistrophie faciale d'un côté et hémihypertrophie de l'autre.

FOURTES ASSOCIÉES.

Elles présentent un grand intérêt et sont nombreuses.

La hyperhidrose des palmations sympathiques est une des plus fréquentes.

Il s'agit de plus souvent de brûlures (hyperhidrose de la main droite - hyperhidrose isolée - hétérochromie de l'iris, exophtalmie).

Mais les observations relatent fréquemment l'existence de troubles sudoraux d'une symétrie des membres supérieurs, inférieurs et de la face, de la localisation des perturbations du réflexe pilo-moteur.

Il y a aussi des cas de hyperhidrose (hyperhidrose de la main droite - hyperhidrose isolée - hétérochromie de l'iris, exophtalmie).
(WARTENBERG, TOBIAS, LA SALLE-ARCHAËAULT et FROMM).

Dans le domaine de ces associations pigmentaires, la constatation d'une topographie croisée a été également rencontrée par VOLHARD (hémiatrophie faciale gauche et pigmentation droite) et par MARINESCO, KREINDLER et FACON (hémiatrophie faciale gauche et naevi droits).

c) L'association avec une atteinte des différentes paires crâniennes n'est pas exceptionnelle. L'atteinte du trijumeau est la moins rare et se révèle surtout par la névralgie faciale. La constatation objective d'une anesthésie sur son territoire est exceptionnelle (HEUGER).

d) La paralysie faciale a pu être rencontrée (GOWERS). Des spasmes toniques et cloniques ont été décelés dans le territoire de l'hémiatrophie faciale (VIVADO).

e) L'association à l'épilepsie a suggéré aux auteurs qui l'ont rencontrée, l'hypothèse d'une lésion commune située au niveau d'un centre végétatif diencéphalique (LA SALLE-ARNAUD-BAULT et FROMM. WARTENBERG, ALAJOUANINE).

f) Dans un autre groupe d'associations, certains auteurs ont voulu voir l'expression du processus causal lui-même.

Ce sont les formes associées à la sclérodémie d'une part, dont les observations sont assez nombreuses. Toutefois, il convient de noter avec MOLLARET que ces deux processus évoluent cliniquement de façon différente et par conséquent ne peuvent être considérés comme identiques.

On peut en dire autant de l'association à la Syringomyélie.

Les arthrites de l'articulation temporo-maxillaire :

- en tant que localisation articulaire d'infections générales (gonococcie, maladies infectieuses, rhumatisme, syphilis, tuberculose) le diagnostic est alors évident.
- Lorsqu'elles sont la conséquence d'infections de voisinage (par exemple, otite moyenne, sinusite maxillaire) le processus causal sera facilement retrouvé

L'ankylose de l'articulation temporo-maxillaire :

- après traumatisme (obstétrical, lésions ouvertes de l'articulation, fractures sous-condyliennes),
- ou séquelle d'arthrite

se manifeste par un profil d'oiseau et s'accompagne de constriiction permanente des mâchoires.

elles frappent surtout la branche horizontale du maxillaire inférieur.

B) AFFECTIONS PAR EXCÈS PLUS NOMBREUSES :

1 - L'hémi-hypertrophie faciale qui consiste en un excès de développement de la moitié d'un côté du visage; mais il s'agit là d'une affection congénitale.

2 - Les tumeurs du condyle seront facilement éliminées : l'ostéome, le kyste osseux, le myxome, les tumeurs à myxoplasmes, l'adénocarcinome, le mélanosarcome métastatique.

3 - Le diagnostic avec l'hypertrophie de l'apophyse condylienne du maxillaire inférieur dont l'étude a été résumée précédemment; il s'agit en effet d'une affection d'évolution lente et progressive survenant chez l'adolescent, mais l'asymétrie

D'autres lésions oculaires ont été signalées :
iritis, iridocyclite, kératite du type neuro paralytique, mais
parfois elle paraissent relever au contraire d'une hyperexcitabilité
sympathique - mydriase unilatérale - exophtalmie.

- la fréquence des migraines souvent hémilatérales
Parfois également la présence de la toux sympathique, les
troubles vaso-moteurs ou sudoraux.

Mais les lésions peuvent siéger en des points
différents du système sympathique :

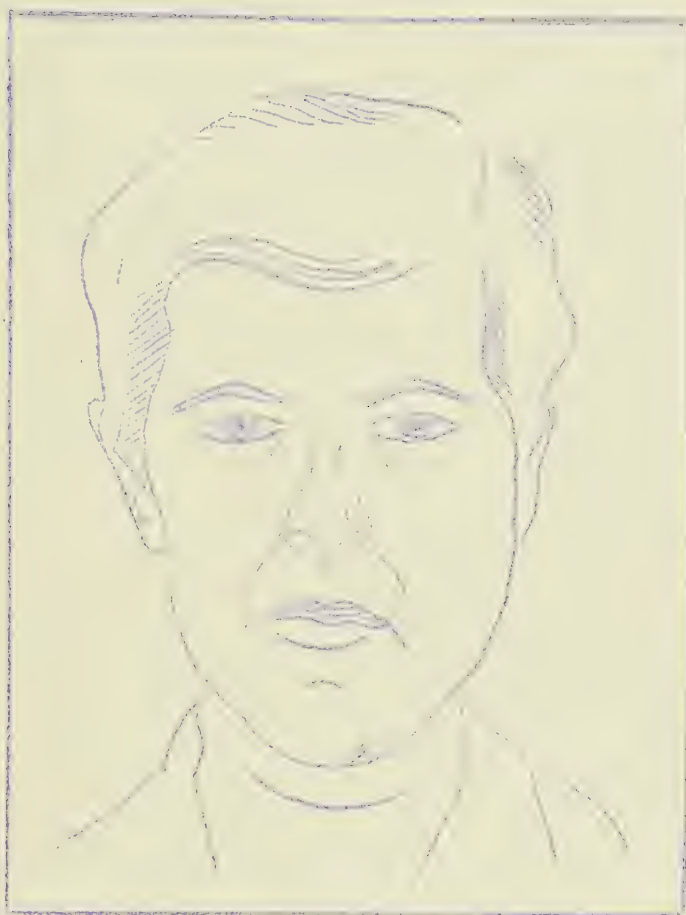
- les lésions du sympathique périphérique sont rares
mais indiscutables.

TOURNIAIRE a cité cinq cas où l'hémiatrophie faciale
observations la maladie était provoquée par la compression du
sympathique cervical, par un goître, par une côte cervicale
(ASCHER), une adénopathie (LINOR), une cicatrice de brûlure
(CLAUDE et CANTRAINE), une tumeur vertébrale (CASSIRER), une
thyroïdectomie (MATHEY); de même plusieurs cas d'hémiatrophie
faciale ont été vus coexistant avec une compression du ganglion
cervical inférieur par des lésions pleuro pulmonaires tuberculeuses
(BOUVEROT).

A l'opposé, ce même ganglion cervical inférieur
extirpé chirurgicalement dans les cas de TREPPE et de GRASS
s'est révélé normal - on n'a jamais constaté d'hémiatrophie
faciale dans les nombreux cas de blessure de ce ganglion lors
des opérations sur la région.

- Ainsi, l'atteinte du sympathique a pu être située
au niveau de ses voies centrales ou dans les centres d'innervation
phaliques.

Cette conception s'appuie sur des arguments solides.



Observation n° 1.

fig. 1



Observation n° 1

fig. 2

Observation n° 3

Page 1

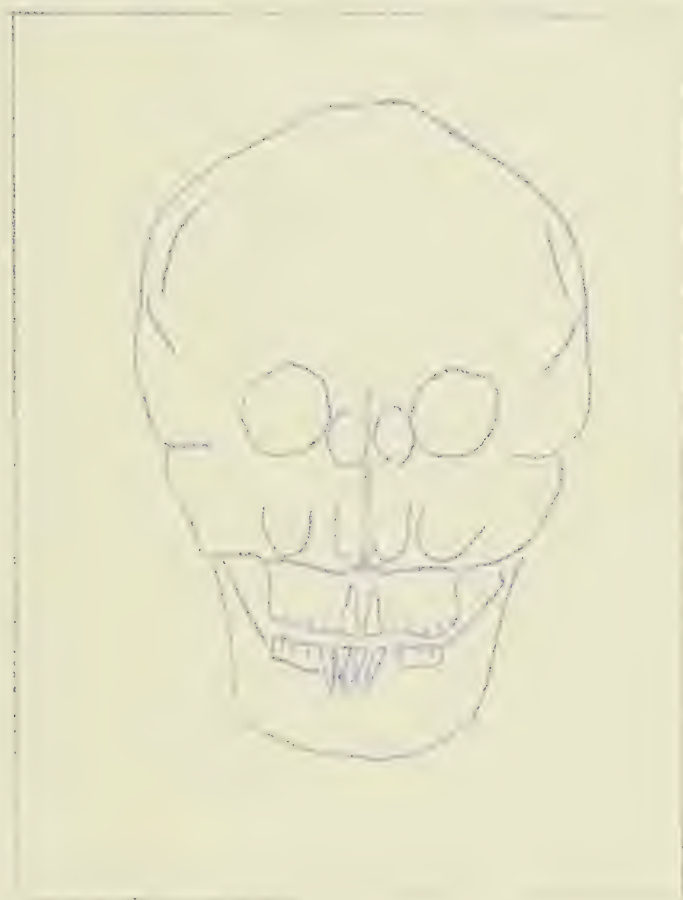


Observation n° 3

Page 2



PLANCHE VII



Observation n° 3

fig. 9

CHAPITRE IV

Nous nous proposons maintenant de reprendre l'étude de la maladie de Romberg en précisant certains points auxquels les trois cas d'asymétrie faciale que nous venons de rapporter apportent, nous semble-t-il, d'intéressantes contributions.

1. - EN CE QUI CONCERNE LE DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL D'UNE LÉSION

Il nous a paru intéressant de rapporter le cas de Mademoiselle B... (obs. n°1). Il rentre en effet dans le cadre de ces maladies du système nerveux central qui sont citées plus haut. Nous venons de voir qu'il s'agit d'une atrophie strictement localisée à la branche montante droite du maxillaire inférieur, vraisemblablement consécutive à une lésion de l'innervation du plexus maxillaire au cours de 6 ans et à l'origine de laquelle il est possible qu'il y ait eu une suppuration auriculaire.

Nous tenons ici à souligner l'intérêt de la téléradiographie en tant qu'elle nous donne une projection de grandeurs nature, des deux maxillaires inférieurs notamment.

Elle nous a permis de localiser l'atrophie au niveau de la branche montante droite qui mesure 4cm,5 soit

2cm. de moins que la branche montante gauche, dimension qui correspond à peu près comme nous l'avons vu à une branche montante d'enfant de 6-7 ans; alors que la hauteur de 6 cm. 5 constitue une dimension à peu près normale pour une branche montante d'adulte. Il en résulte naturellement une inégalité des angles goniaux, le droit est beaucoup plus ouvert (140°) que le gauche (120°); les branches horizontales, au contraire, sont de longueur égale. Les tomographies des deux condyles ont retrouvé une anomalie du condyle droit dont la tête est à peu près ébauchée, tout à fait déformée.

Il semble donc bien y avoir eu une certaine
anomalie congénitale de la tête, ayant entraîné un arrêt
de la croissance osseuse à l'évolution de l'asymétrie de la
face comparable comme dans le malade de Hambourg, à l'arrêt
de l'hémi-maxillaire dont la croissance a été stoppée ne subit
plus que des remaniements périostés, le reste de la face, lui
continue de croître. Ainsi se trouve accentuée de jour en
jour, l'asymétrie de l'étage inférieur de la face. Il s'agit
ici d'un arrêt d'une affection qui ne peut survenir que
lorsqu'il reste encore un certain potentiel de croissance os-
seuse, et l'asymétrie sera d'autant plus accentuée que
l'arrêt cartilagineux aura été plus poussé. Il faut donc
faire remarquer qu'il y a eu retardement d'une telle
croissance peut avoir été uniquement sur les régions gonienne et
mentonnière, ainsi donner le change en faveur de la maladie de
l'os. Toutefois, il y manque un signe capital : l'arrêt
des tissus mous, du tissu cellulaire, notamment.

II - AU POINT DE VUE SEMIOLOGIQUE

Nos deux malades des observations 2 et 3 présentent un tableau très caractéristique d'hémiatrophie faciale progressive.

- La topographie observée dans le cas de Mme C... (obs. n° 2) est la topographie habituelle : atrophie localisée à l'hémiface gauche.

- Dans le cas de Mme A... (obs. n° 3) l'atrophie est bilatérale, mais prononcée à gauche; toutefois, elle n'évolue de ce côté que depuis six mois à un an.

l'atrophie osseuse alors que la clinique nous laissait supposer l'existence d'une asymétrie du massif facial osseux. Les radiographies, au contraire, nous ont apporté la preuve de son intégrité, aussi bien dans l'observation n° 2 que dans l'observation n° 3. Or, il s'agit incontestablement de deux cas typiques de maladie de Romberg.

Ce fait nous a paru en contradiction avec la description classique de l'affection telle que nous l'avons reprise précédemment. C'est pourquoi nous nous sommes efforcés de recueillir dans la littérature publiée jusqu'à ce jour, l'opinion des auteurs en ce qui concerne l'atteinte osseuse.

- CASSIRER et LARBURG dès 1912 constatent que l'atrophie osseuse est directement proportionnelle à l'âge auquel survient la maladie et une atrophie prononcée de l'os n'est pas surprenante pour eux au cours d'un processus atteignant électivement les sujets jeunes avant le développement complet du squelette, et LARBURG signale le cas de ROTHMAN comme la seule exception jusqu'à son époque.

- A leur suite, LA SALLE ARCHAMBAULT et NELSON K. FROMM reprenant l'étude de la maladie de ROMBERG en 1932 signalent les cas de KURT MENDEL en 1906 et STIEGLER en 1924 où une hémiatrophie d'apparition tardive s'accompagnait d'atteinte osseuse et concluent : "l'atrophie des éléments osseux, bien que plus commune, si les sujets sont jeunes, peut également survenir dans les proportions appréciables, chez les sujets plus âgés".

- Deux ans plus tard, N. JONESCO-SISESTI reprenant l'étude pathogénique de l'affection, s'exprime en ces termes : "le massif osseux est sans doute atrophié dans son ensemble." Puis, après avoir fait remarquer l'intégrité de la denture, signalée dans bon nombre d'observations, conclut : "l'atrophie du massif osseux est fonction de la longueur d'évolution de la maladie et aussi de l'âge auquel elle est apparue."

et l'on se voit même parler de d'atrophie prépondérante d'un côté ou de l'autre.

Et lors enfin, l'atrophie s'est bilatéralisée.

II - AU POINT DE VUE PATHOLOGIQUE.

Les multiples théories actuelles encore en présence ne sortant guère du cadre des hypothèses, les cas où au processus atrophique s'ajoutent certaines associations présentent un intérêt considérable.

Tel le cas de Madame A... (obs. ...)

La coexistence avec une neuro-fibromatose cutanée, mentionnée par GUILLAIN, GROSSIORD et ROUZAUD (1942) et ces auteurs concluaient : "la pathogénie de l'hématrophie faciale dans ce cas de maladie de RECKLINGHAUSEN peut être discutée; il n'est pas illogique de supposer l'existence d'un petit nombre de cellules neuro-fibromateuses, ou (figurant au contraire) de se rappeler, d'ailleurs, que la pathogénie de l'hématrophie faciale pure en dehors de toute maladie de RECKLINGHAUSEN est encore très obscure."

Mais la pathogénie de la neuro-fibromatose cutanée est elle-même très complexe et les différentes théories qui se sont affrontées :

a) Théorie mécano-mécanique :

Les tumeurs de la maladie de RECKLINGHAUSEN seraient le résultat d'un développement anormal des cellules souches (périnucléaire) et de ses expansions intra-oculaires (choroïde). L'hypertrophie du tissu conjonctif élément principal de la néo-formation dissocie et détruit les fibres nerveuses.

1927	STERLING I	F	6 ans	G		abc s de l'air
1927	STERLING II	F	7 ans	G		abc s
1927	STERLING III	F	9 ans			encéphalite
1927	STERLING IV	F	11 ans	D	abc s	abc s
1927	STERLING V	F	12 ans	D		blessure droite sup. droit
1927	STERLING VI	F	17 ans	D		droite
1927	NATHEY	F	25 ans	D		tonie
1928	STERLING	H	2 ans	D	hémihypertrophie face droite	congénital
1930	LEAI-ROUSSEAU	F	7 ans	D	disséminée	
1932	ARCHAMBAULT et PROUPE I	F	17 ans	D		
1932	ARCHAMBAULT et PROUPE II	F	2 ans	D		
1932	ARCHAMBAULT et PROUPE III	H	2 ans	D		
1932	LARINESCO KREINDLER F.	F	avant 10 ans	G	atrophies alter- nes disséminées	
1932	MOLLARET	F	20 ans	G		accident in
1933	WILLY	F	61 ans	D	hémicorps droit	
1933	TRUFFI	F	adulter 19 ans	G		

Ch. H. Huxley			
	+		
Ch. H. Huxley	-		chute des dents.
Ch. H. Huxley	-	0	
Ch. H. Huxley	+	+	
Ch. H. Huxley	-		
Ch. H. Huxley	-	+	
Ch. H. Huxley	+		
Ch. H. Huxley	+		
Ch. H. Huxley	+	max. sup. + max. inf. + crane ... 0	
Ch. H. Huxley	+	max. sup. + max. inf. + crane ... +	
Ch. H. Huxley	+		malpositions
Ch. H. Huxley	+	0	
Ch. H. Huxley			
Ch. H. Huxley		+	

B I B L I O G R A P H I E

- LEONARD J., BARBET J., FERRON. - Hémisymphie, épilepsie, troubles mentaux; hémisymphie générale bilatérale - Sté de Neurologie, Avril 1949, Tome 81 n° 4.
Revue de Neurologie Avril 1949, Tome 81 n° 4.
- BARBET J., FERRON G. - Hémisymphie faciale chez un enfant de 13 ans - Gazette des Hôpitaux 112 - 9.8.1939 - p. 10.
- BARBET J. Anne - Thèse Paris 5 Juillet 1947.
- BEYNE J. - Contribution à l'étude des troubles trophiques qui suivent la section et la résection du sympathique cervical.
Thèse Lyon 2 Décembre 1902.
- BRANCA A. & VERNE J. - Précis d'histologie 1942 Masson.
- DESSERRE LACROIX - Hémisymphie congénitale de la face avec paralysie faciale et microphthalmie - Soc. de Méd. Sup. de Bordeaux et de G.O. - Séance du 8 Mars 1936 de la Soc. de Méd. de Bordeaux 30 Mai 1936 p. 419.
- BOGUSLANSKI. - Revue Neuro. Juillet 1927 - Tome 34 p. 135.
- BRADY - Measurements of dental facial changes in orthodontic treatment - In practical orthodontia, Davis and Co. Mosby, Saint-Louis 1935, 184.
- BRADY. - Some recent observations on the growth of the maxilla. Angle orthodontist, 1940, 10, 63.
- BRANCA & LACROIX. - Hémisymphie faciale - Revue de Neurologie Nov. Déc. 1952.
- BRANCA J., LACROIX J. - Hémisymphie faciale consécutive à une pleurite du sommet - Revue de Méd. Tome 78, 1946 N° 5 - 6, Mai, Juin - p. 238-240.

CLAUDE H. CANTRAIN E. - Hémiatrophie faciale par lésion de Sympathique - Cervical et dilatation primitive de l'Œsophage - Revue de Neuro. 1918 T. I. p. 187

CLAUDE H. CANTRAIN E. - Hémiatrophie faciale par lésion de Sympathique - maxillaire inférieur - Thèse Paris 1952.

CORNIL. - Hémiatrophie faciale avec hyperpigmentation mélanique chez un épileptique oligophrène - Etude clinique, pathologique, électro-encéphalographique - Revue de Neuro 1946 - 78 n° 5-6, Mars, Avril, p. 260-261.

DECHAULE M., CAUHEPE J., GOUDAERT M. - Hémiatrophie faciale maxillaire avec hémiatrophie faciale au cours d'une polyarthrite infantile - Revue du rhumatisme Paris 1952 - p. 38.

DECHAULE M. - Précis de stomatologie 1952 (Lasson).

DECHAULE M., CAUHEPE J., GOUDAERT M. - Action de la radiothérapie sur le développement des papilles et des glandes salivaires.

DECOURT J., AUBRY M., BLANCHARD J. - Hémiatrophie faciale ling et vélo-palatine et mal. de Basedow associées. Revue de Neuro 1941 n° 3-4, Mars, Avril, p. 135 - 140.

DECOURT J., CHAIUT A., CAUHEPE J., GUILLEMIN J., DOORIC J. - Hémiatrophie faciale maxillaire au développement de la mandibule - Lésions ostéo-articulaires chroniques de type rhumatismal. Bull. Soc. Méd. H. Paris 1952 - p. 172.

DECHAULE M., CAUHEPE J. - Hémiatrophie faciale maxillaire d'origine trauma. avec syndrome sympathique hémiatrophie faciale et tr. sensitifs - Revue de Neuro 1952 - n° 1 - n° 4 - p. 321-324.

DECHAULE M., CAUHEPE J. - Hémiatrophie faciale - Revue de Neuro Janvier 1946 n° 24 p. 367.

FRANÇOIS JULES - La mandibule de Beckinghausen - Revue de Neuro 1948 - T. 81 - p. 753-791.

FRANÇOIS JULES - Traité de stomatologie - 1952 - p. 575-577 - Abruzzini Editore.

